مجله دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی –درمانی شهید صدوقی یزد
دوره سیزدهم ، شماره چهارم، پاییز 1384، صفحات 85 - 82

CASE REPORT

معرفی یک مورد بیماری هیرشپرونگ با بیماری مادرزادی قلب نقص بین بطنی، آترزی شریان ریوی و کانال شریانی باز

دکتر مصطفی بهجتی اردکانی*

چکیده

یک شیرخوار مذکر چهار ماهه جهت بررسی سیانوز به درمانگاه تخصصی بیمارستان افشار یزد ارجاع شد . درمعاینه قلب، نبض‌ها طبیعی بود، سیانوز مرکزی وجود داشت، صدای اول قلب طبیعی ولی صدای دوم واحد بود یک سوفل مداوم درجه دو در ناحیه کلاویکل چپ شنیده شد . درمعاینه شکم یک توده نرم و متحرک به ابعاد چهار در ده سانتیمتر در ربع فوقانی و راست شکم لمس شد، شکم نفاخ بود ، رادیوگرافی ساده شکم وجود چنین توده‌ای را تأیید کرد ولی کلسیفیکاسیون وجود نداشت، سونوگرافی شکم وجود توده ای به ابعاد پنج در ده سانتیمتر که بیان کننده فکالوم بود تأیید کرد. انما با آب و صابون انجام شد و دیستانسیون شکم بهبود یافت و فکالوم از بین رفت . اکوکاردیوگرافی نقص بین بطنی (VSD)، آترزی شریان ریوی (PUL.Atresia) و کانال شریانی باز (PDA) نشان داد. ده روز بعد Barium enema انجام شد که مؤید بیماری هیرشپرونگ لوکالیزه در ناحیه رکتوسیگموئید بود . در بیوپسی رکتوم 5 سانتیمتر از Anal Verge ، سلول‌های گانگلیون وجود نداشت، لگن در 10، 12، 15 سانتیمتری دیده شد و در پایان تشخیص نهایی بیماری هیرشپرونگ با VSD ، آترزی پولمونر و PDA داده شد. در ابتدا بیمار تحت عمل جراحی شنت سیستمیک به ریوی (Modified Blaock – Taussing shunt) قرار گرفت و سیانوز بیمار به طور قابل ملاحظه‌ای بهبود یافت ویک ماه بعد عمل کولوستومی موقت انجام گرفت . با بررسی مراجع علمی در دسترس Medline کلاسیک و شبکه اینترنت نتوانستم بیماری هیرشپرونگ را همراه با VSD ، آترزی پولمونر و PDA پیدا نمایم.

واژه‌های کلیدی: بیماری هیرشپرونگ، نقص بین بطنی، آترزی پولمونر، کانال شریانی باز، شنت سیستمیک به ریوی کولوستومی

مقدمه

بیماری هیرشپرونگ یا مگاکولون آگانگلیونیک مادرزادی در اثر اختلال عصبی شدن روده بزرگ ایجاد می‌شود، ابتدای گرفتاری اسفنکتر مقعد بوده و می تواند درجات مختلفی از روده بزرگ را درگیر سازد، این بیماری ممکن است همراه با سایر نقص‌های مادرزادی چون سندرم های داون، لورنس‌مون‌بیدل و واندنبرگ باشد[1].

* استادیار گروه بیماریهای کودکان ، فوق تخصص قلب اطفال
تلفن: 12-5256011 0351 نمابر: 5253335 0351
Email: dr_behjati@yahoo.com
دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی شهید صدوقی یزد
تاریخ دریافت: 84/3/1 تاریخ پذیرش: 84/7/7

آترزی پولمونر همراه با نقص دیواره بین بطنی(VSD) بیماری کمیابی است که حدود 2درصد بیماری های مادرزادی قلب را تشکیل می‌دهدمنشأ مشروب شدن ریه ها تماماً از جریان خون سیستمیک است. این منشأها عبارتند از: کانال شریانی باز (PDA)، شرائین کولترال سیستمیک به ریوی و به ندرت شریان کرونر، شبکه برونکیال و شرائین پلورال[2].

گزارش مورد

بیمار پسر بچه چهار ماهه ای‌لت که توسط یک ی از همکاران متخصص کودکان جهت بررسی علت سیانوز به

[Downloaded from jssu.ssu.ac.ir on 2026-11-18]

اینجانب معرفی شده است بیمار فرزند اول و تنها فرزند خانواده است والدین با هم نسبت خویشاوندی ندارند . سابقه بیماری گوارشی و قلبی مادرزادی در خانواده وجود ندارد کبودی لب‌های بیمار در ابتدا کم و به تدریج افزایش یافته است و در اواخر منجر به خستگی در هنگام شیرخوردن، تشدید سیانوز و تاکی پنه شده است .اجابت مزاج در یک ماه اول تولد روزانه یک بار و گاهی دو روز یک بار بوده است ولی پس از یک ماهگی به تدریج مدت عدم اجابت مزاج افزایش یافته است تا این که در سن پنج ماهگی به حدود دو هفته یکبار رسیده است .

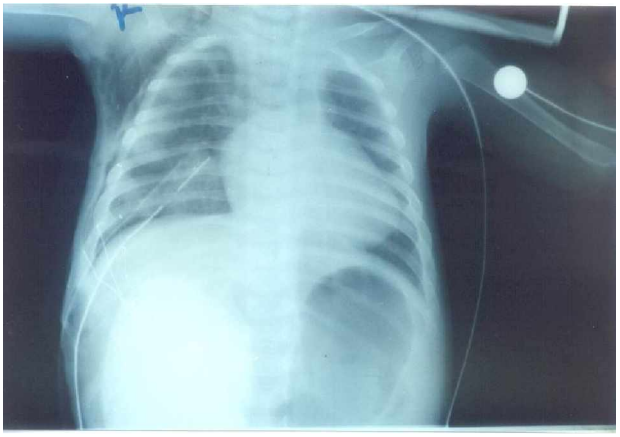
در معاینه وزن بیمار زیر استاندارد است (4/5 کیلوگرم در مقایسه با وزن تولد که 3/5کیلوگرم می باشد)تکامل طبیعی است . نبضهای محیطی طبیعی است . سیانوز مرکزی نمایان است، صدای اول قلب طبیعی ولی صدای دوم واحد است . یک سوفل درجه دو مداوم در ناحیه زیر ترقوه چپ شنیده می‌شود.

در معاینه شکم یک توده نرم و متحرک به ابعاد چهار در ده سانتیمتر ربع فوقانی راست شکم لمس می شود در توشه رکتال آمپول رکتوم خالی بود، در آزمایش CBC یک هموگلوبین 18 میلی‌گرم در دسی لیتر وجود داشت (پلی سیتمی)، روتین ادرار طبیعی بود.

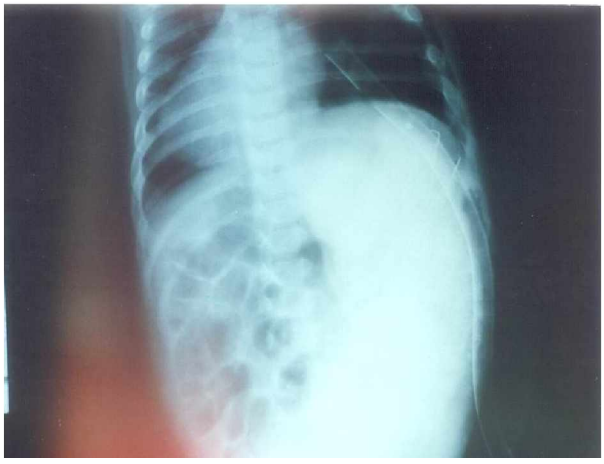
آنالیز گازهای شریانی : PO2 35 میلیمتر جیوه، اشباع اکسیژن هموگلوبین 58 درصد ، PO2 32 میلیمتر جیوه، بی‌کربنات 18میلی‌اکی والان در لیتر، PH 7/28 .

آزمایش فونکسیون تیروئید طبیعی بود . در رادیوگرافی ساده شکم یک توده بزرگ نرم و متحرک که از دو سانتیمتری زیر ناف شروع و تا زیر گنبد دیافراگم راست ادامه داشت مشاهده داد. سونوگرافی شکم یک توده پنج در 10 سانتیمتری که بیان کننده فکالوم بود نشان داد . انمای با آب و صابون انجام و توده شکمی و دیستانسیون شکم برطرف شد . 10 روز بعد باریم انما انجام شد که دیلاتاسیون تمام قسمت‌های کولون به جز ناحیه رکتوسگیوئید (Transition zone) نشان داد و در رادیوگرافی 24ساعت بعد شکم، هنوز باریم در لوپ های روده بزرگ وجود داشت که همه این نشانه ها بیان کننده بیماری هیرشپرونگ بود. بیوپسی از 12،10،۵ و15 سانتیمتری Anal Verge به عمل آمده و عدم وجود سلول‌های گانگلیون در 5متری تأیید کرد ولی در 12،10و15 سانتیمتری وجود داشت .

اکوکاردیوگرافی بیماری مادرزادی قلب شامل VSD ، آترزی شریان ریوی و کانال شریانی باز ولی کوچک نشان داد و در نهایت تشخیص نهایی هیرشپرونگ با VSD ، آترزی پولمونر و PDA داده شد در ابتدا بیمار تحت عمل شنت سیستمیک به پولمونری قرار گرفت و سیانوز و اکسیژناسیون بیمار به طور چشمگیری بهبود یافت و PO2 شریانی از 35 به 55 میلیمتر جیوه و اشباع اکسیژن هموگلوبین از 58 به 82درصد رسید . یک‌ماه بعد بیمار تحت عمل کولوستومی موقت قرار گرفت .



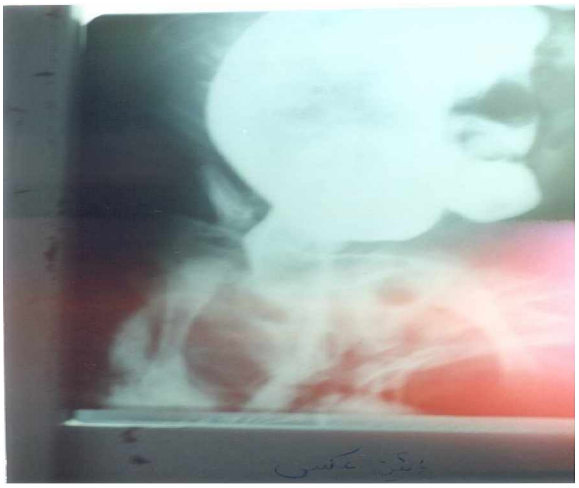
شکل 1: الف



شکل 1: ب

شکل 1: الف و ب - رادیولوژی ساده شکم که فکالوم بزرگی را در طرف راست شکم نشان می‌دهد. Chest tube **پس از عمل شنت** Boot Shaped **گذاشته شده است.**

[Downloaded from jssu.ssu.ac.ir on 2026-11-18]



شکل 2: الف



شکل 2: ب

شکل 2:الف و ب - باریم انما در بیمار معرفی شده مبتلا به هیرشپرونگ قسمت بدون گانگلیون دیستال تنگ و قسمت پروگزیمال دارای گانگلیون شدیداً گشادشده‌است.

بحث

بروز بیماری هیرشپرونگ حدود 1/5 در میلیون می‌باشد[3]. شیرخواران مبتلا به بیماری هیرشپرونگ ممکن است ابنورمالیتی نورولوژیک، ارولوژیک و کاردیوواسکولر داشته باشندر دو بررسی انسیدانس این ا بنورمالیتی‌ها بین 22/6 – 22 ذکر شده است [۴،2] انتشار ابنورمالیتی ها به ترتیب شیوع عبارتند از: ابنورمالیتی دستگاه عصبی مرکزی و محیطی 28/9 درصد، دستگاه ادرای – تناسلی 26/5 درصد، اسکلتی 24/9 درصد، گوارشی 12 درصد و کاردیوواسکولر 8/4 درصد بود و 11درصد موارد چندین انورمالیتی با هم وجود داشتند[4] یک رابطه زیادی بین بیماری هیرشپرونگ و سندرم داون وجود دارد[۵،۴،2]. بیش از 50درصد شیرخواران مبتلا به سندرم داون نقص های همراه شامل بیماری‌های مادرزادی قلب و بیماری هیرشپرونگ داشتند. سیگاری بودن مادر همراه با افزایش نقص‌های قلبی شیرخوار بود و مادرانی که در زمان بارداری بیش از سه کاسه قهوه مصرف کرده بودند و یا تب داشتند دارای هیرشپرونگ داشتند. سیگاری بودن مادر همراه با افزایش نقص‌های قلبی شیرخوار بود و مادرانی که در زمان بارداری بیش از سه کاسه قهوه مصرف کرده بودند و یا تب داشتند دارای فرزندان مبتلا به هیرشپرونگ بیشتری بودند[6] بیماری‌های مادرزادی همراه با هیرشپرونگ که گزارش شده است عبارتند از: VSD ، نقص های کوشیون های آندوکارد، کانال شریانی باز و تترالوژی فالوت[2].

نتیجه گیری : ما در مقاله بیماری هیرشپرونگ همراه با نقص بین بطنی (VSD)، آترزی پولمونر (PUL.Atresia) و کانال شریانی باز (PDA) را گزارش دادیم و با بررسی منابع در دسترس، مدلاین کلاسیک، شبکه اینترنت نتوانستیم چنین موردی را بیابیم، بنابراین تصمیم به گزارش آن نمودیم .

References

1. Robert Wyllie, ***Motility Disordersand Hirschsprung disease,*** Behrman, Kilegman, Arvin, Nelson Text book of pediatrics, Philadelphio, USA, W.B. Saunders company, 2004, 17th ed, 1237-38.

2. Kenneth G. Zahk, M.D ***Associated Abnormalities in children with congenital Heart disease, Hirschsprung disease,*** Georgec. Emmanouilides, Hugh D. Allen, Thomas A. Reimenschneider, Howard P. Gutgesell, Heart disease infants,

[Downloaded from jssu.ssu.ac.ir on 2026-11-18]

children and adolescents, Baltimore, Maryland USA, williams and wilkins, 1995, vol 1. Fifth ed, 617.

3. Sariogh A, Tanyel FC, Buyukpamukcu, Hicsonmeza, ***Hirschsprung- associated congenital anomalies,*** Eur.J. Pediatr Surg 1997 Dec 7(6): 331-7.

4. Ryan ET, Ecker, JL, chirstakis, NA, Folkman J, ***Hirschsprung disease- associated abnormalities and demography.*** J. Pediatr Surg 1992 Jan; 27(1): 76-81.

5. Uchin pj, levygs, Schullinger JN, ***Down's syndrome and gastrointestinal tract,*** J Clin Gastroenterol 1986 AP: 8(2): 111-4.

6. Torfs CP, Christianson RE, ***Maternal risk factors and major associated defects in infants with Down syndrome.***Am. J Hum Genet 1999 Jan; 64(1):304-8.

[Downloaded from jssu.ssu.ac.ir on 2026-11-18]